

## Úvod

Castlemanova choroba patří mezi velmi vzácné choroby, takže pokud se její léčba necentralizuje, každý lékař při setkání s touto diagnózou musí otevřít příslušnou odbornou literaturu a hledat, co s takovým pacientem. Informace nutné pro diagnostiku a léčbu bylo nutno získávat z popisů větších či menších souborů z jednotlivých pracovišť a z přehledových článků, dostupných v mezinárodní databázi PUBMED. První mezinárodní doporučení pro diagnostiku této nemoci bylo publikováno nedávno, v roce 2017 (1). Na ně pak navázalo mezinárodní doporučení pro diagnostiku a léčbu multicentrické formy Castlemanovy nemoci roce 2018 (2). V roce 2020 bylo zveřejněno mezinárodní doporučení pro diagnostiku a léčbu unicentrické formy této nemoci (3). Tato tři doporučení představují hlavní milníky pro diagnostiku a léčbu této nemoci, ale užitečné informace přinášejí i další publikace.

V tomto článku se autoři snaží podat přehled informací nutných k ošetřování pacientů s unicentrickou formou Castlemanovy nemoci.

## Vývoj poznání Castlemanovy nemoci a její etiologie

Castlemanova choroba je označení pro poměrně heterogenní skupinu nemocí, které patří mezi velmi vzácné choroby. Dnes bychom měli vnímat, že jde o několik chorob řazených do skupiny se zastřešujícím názvem Castlemanova choroba (Castleman disease – CD), nikoliv o jednu chorobu.

Benjamin Castleman poprvé popsal v roce 1954 pacienta s poměrně velkou, ale nemaligní lymfatickou uzlinou v hrudníku. Jednalo se o první popis lokalizované angiofolikulární hyperplazie, umístěné v hrudníku, léčitelné operací (4).

A záhy nato popsal Castleman se spoluautory soubor 12 pacientů s lokalizovanou formou této nemoci (5). Šlo tedy o popis té formy, kterou bychom dnes označili jako unicentrická Castlemanova choroba (unicentric Castleman disease – UCD).

První podrobnější histologické hodnocení a rozlišení hyalinně-vaskulárního a plazmocelulárního typu Castlemanovy choroby bylo zveřejněno ale až v roce 1972 (6).

V roce 1978 bylo poprvé popsáno mnohočetné postižení lymfatických uzlin angiofolikulární hyperplazií čili dle dnešní terminologie multicentrickou formou Castlemanovy nemoci (multicentric Castleman disease – MCD) (7).

Od roku 1985 je známa koincidence Castlemanovy nemoci s infekcí HIV. První popis souvislosti multicentrické formy Castlemanovy nemoci plazmablastického typu s humánním herpetickým virem typu 8 (virus Kaposiho sarkomu) popsal Soulier v roce 1995 a tato skutečnost byla posléze potvrzena dalšími autory (8, 9). Později se ukázalo, že téměř všichni HIV pozitivní pacienti s Castlemanovou chorobou mají přítomen virus Kaposiho sarkomu (HHV-8), ale že i u části pacientů s Castlemanovou chorobou, kteří nejsou infikováni virem HIV, je přítomen virus HHV-8. V případech HHV-8 asociované Castlemanovy nemoci indukuje virem produkováný interleukin-6, homolog humánního interleukinu-6, závažnou reakci, klinické symptomy a laboratorní abnormality (anémie, hypoalbuminémie, zvýšená koncentrace CRP, polyklonální zmnožení imunoglobulinů).

V případech HHV-8 negativních pacientů s Castlemanovou nemocí, kterých je většina, je hlavním motorem humánní interleukin-6, anebo další cytokiny. Etiologie zvýšené produkce IL-6 či dalších cytokinů není známa, a protože není známa, tak HHV-8 negativní multicentrická Castlemanova choroba je nazývána idiopatickou multicentrickou Castlemanovou chorobou (idiopathic multicentric Castleman disease – iMCD).

Od roku 2000 je jasné, že příčinou jak Castlemanovy nemoci, tak i příbuzné nemoci, POEMS syndromu, je nadprodukce cytokinů a že tyto nemoci se mohou vyskytovat společně (10). V roce 2013 vyšel první popis nové varianty Castlemanovy nemoci, kterou japonští autoři nazvali TAFRO syndrom. Výskyt této nemoci byl posléze popsán i v Evropě, takže není limitována na zemi prvního popisu (11, 14).

**Schéma 1.** Členění Castlemanovy nemoci vycházející z počtu patologických ložisek – na unicentrickou a multicentrickou formu. Oligocentrická je výjimečná a biologicky se chová jako unicentrická (1)

